

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1957

THÈSE

162
N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'UNIVERSITÉ)

PAR

Luis R. CUELLO-MAINARDI

Né le 29 Janvier 1929, à Santiago (République Dominicaine)

Présentée et soutenue publiquement le 6 mars 1957

**A PROPOS
DE LA SCLÉRODERMIE ŒDÉMATEUSE
CHEZ L'ENFANT**

Président : M. CATHALA, Professeur

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1957

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : CUELLO-MAINARDI

Prénoms : Luis R.C.

Date de soutenance : 6 mars 1957

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque)

CUELLO-MAINARDI (Luis R.C.). — A propos de la sclérodémie œdémateuse chez l'enfant. — Paris, Imp. R. Foulon, 1957, in-8°, 40 p.

(Thèse Médec. (Univ.), Paris 1957, N°).

CUELLO-MAINARDI (Luis R.C.). — A propos de la sclérodémie œdémateuse chez l'enfant. — Paris, Imp. R. Foulon, 1957, in-8°, 40 p.

(Thèse Médec. (Univ.), Paris 1957, N°).

CUELLO-MAINARDI (Luis R.C.). — A propos de la sclérodémie œdémateuse chez l'enfant. — Paris, Imp. R. Foulon, 1957, in-8°, 40 p.

(Thèse Médec. (Univ.), Paris 1957, N°).

CUELLO-MAINARDI (Luis R.C.). — A propos de la sclérodémie œdémateuse chez l'enfant. — Paris, Imp. R. Foulon, 1957, in-8°, 40 p.

(Thèse Médec. (Univ.), Paris 1957, N°).

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1957

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'UNIVERSITÉ)

PAR

Luis R. CUELLO-MAINARDI

Né le 29 Janvier 1929, à Santiago (République Dominicaine)

Présentée et soutenue publiquement le 6 mars 1957

A PROPOS

**DE LA SCLÉRODERMIE ŒDÉMATEUSE
CHEZ L'ENFANT**

Président : M. CATHALA, Professeur

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1957

DOYEN HONORAIRE :

M. Baudouin

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Baudouin, Bénard (H.), Brocq, Cadenat, Carnot, Chabrol, Champy, Chevassu, Debré (R.), Delbet, Donzelot, Gastinel, Guillaïn, Halphen, Harvier, Laroche (G.), Laubry, Lemaître, Lévy-Solal, Lhermitte, Lian, Loeper, Marion, Mathieu, Mocquot, Mondor, Mulon, Olivier (E.), Richet (Ch.), Sannié, Sézary, Tanon, Velter.

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESSEUR Jean VERNE

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie pathologique	DELARUE (A.)
Bactériologie	FASQUELLE
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUIVERT
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Carcinologie	OBERLING (C.)
Chimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Cliniques chirurgicales	Hôtel-Dieu MÉNÉGAUX (G.)
	Broussais DE GAUDART-D'ALLAINES (F.)
	Salpêtrière MOULONGUET
	Cochin QUÉNU (J.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de cardiologie	MOUQUIN (M.)
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD (R.)
Clinique de la tuberculose	BERNARD (Et.)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D.)
Clinique de puériculture	LELONG (M.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R.)
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER (P.)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T.)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J.)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P.)
Cliniques médicales	Hôtel-Dieu BARIETY
	Bichat JUSTIN-BESANÇON
	Cochin MOREAU (R.)
	Broussais DE GENNES (L.)
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN (R.)
Cliniques obstétricales	Tarnier LANTUÉJOL (P.)
	Baudelocque VARANGOT
	Port-Royal LACOMME (M.)
Clinique ophtalmologique	RENARD
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN (A.)
Clinique physio-pathol. des problèmes alimentaires	HAMBURGER
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER (C.)
Clinique rhumatologique et sociale	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SÉNÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique	FÉY (B.)

Embryologie	GIROUD (A.)
Génétique médicale	LAMY (M.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	SOULIÉ
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et clinique de la première enfance	TURPIN
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (C.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIÉDELIÈVRE (R.)
Parasitologie et histoire naturelle médicale	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	SICARD
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENÈGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	BARIÉTY (M.)
Pathologie et thérapeutiques générales	GARCIN (J.)
Pédiatrie sociale	MARIE (J.)
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD (R.)
Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel)	DOGNON (A.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	STROHL (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE MAÎTRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

MM.		MM.	
Anatomie .. .	{ DELMAS (A.) <i>pr. s. ch.</i> DEBEYRE (J.) OLIVIER CABROL	Obstétrique .. .	{ MORIN (P.) RAVINA (J.) LELORIER ROBEY
Anatomie pathologique .. .	{ GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) <i>pr. s. ch.</i> BUSSE (F.) GOUYGOU (Ch.)	Ophtalmologie .. .	{ DESVIGNES (P.) BRÉGEAT
Bactériologie .. .	{ NÉVOT (A.) CHRISTOL	Orthopédie .. .	JUDET (R.)
Biochimie médicale .. .	{ ETTORI (J.) <i>pr. s. ch.</i> POLONOVSKI (J.) SCHAPIRA DESGREZ (P.)	Oto-rhino- laryngologie .. .	{ AUBRY (M.) MADURO (M.)
Biologie médicale .. .	BOURLIÈRE (F.)	Parasitologie .. .	{ CHABAUD (A.) BRUMPT (L.) ABOULKER (P.) BAUMANN (J.) GOSSET (J.) LAURENCE (G.) LORTAT-JACOB (J.) OLIVIER (Cl.) POILLEUX (F.) VERNE (J.-M.) BARCAT CAUCHOIX DUBOST FAUREL FLABEAU GERMAIN MATHEY THOMERET
Dermato- syphiligraphie .. .	DUPERRAT (F.)	Pathologie chirurgicale .. .	{
Embryologie .. .	TUCHMANN		
Histologie .. .	{ BULLIARD (H.) <i>pr. s. ch.</i> COUJARD		
Hydrologie .. .	CORNET		
Hygiène .. .	{ BOYER (J.) <i>pr. s. ch.</i> DEPARIS (M.) <i>pr. s. ch.</i>		
Maladies infectieuses .. .	BASTIN		
Médecine légale et du travail .. .	{ DEROBERT (L.) <i>pr. s. ch.</i> GAULTIER (M.) HADENGUE (A.) ALBAHARY	Pathologie expérimentale .. .	{ MAURICE LOEPER (J.) BERNARD (J.) BOUDIN (G.) CASTAIGNE (P.) CONTE (M.) DOMART (A.)
Neurochirurgie .. .	DAVID (M.)		
Neurologie .. .	LHERMITTE	Pathologie médicale .. .	{
Obstétrique .. .	{ GRASSET (J.) LEPAGE (F.) MERGER (R.)		

	MM.		MM.
Pathologie médicale	LAMOTTE (M.)	Physiologie	{ BARJETON (D.) <i>pr. s. ch.</i>
	LAROCHE (Cl.)		{ PARROT (J.) <i>pr. s. ch.</i>
	MILLIEZ (P.)		{ DEJOURS (P.)
	PÉQUIGNOT (H.)	Physique	
	PERRAULT (M.)	médicale	{ DJOURNO (A.) <i>pr. s. ch.</i>
	RAMBERT (P.)		{ GOUGEROT (L.) <i>pr. s. ch.</i>
	THIEFFRY (St.)	Pneumo- phtisiologie . . .	KREIS (B.)
	TURIAF (J.)	Psychiatrie	{ BARUK
	BOUVIER		{ PICHOT
	BRICAIRE	Psychiatrie infantile	MICHAUX (Z.)
	BRISSAUD	Rhumatologie . .	DELBARRE
	DEROT	Stomatologie . .	{ CHAPUT (Mme A.)
	MALREZ		{ CERNÉA (P.)
	ROYER	Thérapeutique . .	{ CHASSAGNE
	WOLFROMM		{ PERRAULT
Pédiatrie	{ JOSEPH (R.)	Urologie	KUSS (R.)
	{ POLONOVSKI (Cl.)		
	{ MOZZICONACCI		
Pharmacologie . .	{ CHEYMOL (J.) <i>pr. s. ch.</i>		
	{ LÉVY (Mlle J.) <i>pr. s. ch.</i>		

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
Clinique chirurgicale . . .	{ AMELINE (A.)	Clinique	
	{ HUGUIER (J.)	médicale	{ KOURILSKY (R.)
	{ LÉGER (L.)		{ MARCHAL (G.)
	{ PADOVANI (P.)	Clinique	
	{ ROUX (M.)	obstétricale . . .	{ ESCALLE (G.)
Clinique médicale	{ RUDLER (J.C.)		{ MAYER (M.)
	{ DREYFUS (Gilbert)	Clinique ophtalmologique	OFFRET (G.)
	{ HAGUENAU (M.) <i>pr.s.ch.</i>	Clinique urologique	COUVELAIRE (R.)

Secrétaire général de la Faculté M. MOREL (J.)
 Secrétaire Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur, chargé de la direction M. le Docteur HAHN (A.)
 Conservateur Mlle GOICHON
 Bibliothécaires { Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.),
 LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MERE

A MON PERE

*En hommage d'admiration et
d'amour.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CATHALA

Professeur de la Chaire d'Hygiène
de la Clinique de la Première Enfance

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

Croix de Guerre

Membre de l'Académie de Médecine

*Qui nous a fait le très grand
honneur d'accepter la présidence
de cette thèse.*

Hommages respectueux.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR A. ESCALIER

Médecin des Hôpitaux de Paris
Médecin Chef de l'Hôpital Intercommunal de Créteil

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. LAJOUANINE

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. CANET

*En témoignage de ma pro-
fonde reconnaissance.*

A RENEE

Dont l'aide me fut précieuse.

A MONSIEUR J. SANTIN

Chevalier de la Légion d'Honneur
Président de l'Association Sportive « La Française »

A qui je dois tant.

A MES AMIS DE L'HOPITAL DE CRETEIL

A TOUS CEUX QUE J'AIME

INTRODUCTION

Sous le terme de sclérodermie, on range classiquement divers syndromes qui sont cependant fort éloignés les uns des autres. L'unité de ce groupe est artificielle ; une certaine confusion semble due à l'emploi du terme sclérodermie.

En effet, on ne peut comparer l'évolution clinique, les conditions étiologiques et le pronostic de la sclérodermie généralisée, observée chez l'adulte, avec l'entité « sclérodermie œdémateuse ou scléroœdème », dont le pronostic est généralement bénin et qui est observée plus souvent chez l'enfant que chez l'adulte.

A l'occasion d'un cas de sclérodermie œdémateuse que nous avons pu suivre dans le service de notre maître le Docteur A. ESCALIER (Hôpital de Créteil), chez un enfant de trois ans, nous voulons faire une revue générale de ce syndrome tel que l'on peut l'observer chez l'enfant.

Après un bref rappel historique, nous nous proposons de décrire ce que nous avons observé chez cet enfant et de le rapprocher de 16 autres cas puisés dans la littérature mondiale depuis 1937, date du très important mémoire des auteurs parisiens : **TOURAINÉ, GOLE et SOULIGNAC.**

HISTORIQUE

Cette affection, connue depuis longtemps, puisqu'il semble qu'on puisse en attribuer la première description au Portugais ZACUTO (1634), a vu se préciser progressivement ses limites dans le courant du XIX^e siècle. Le mot de sclérodermie est donné pour la première fois par GENTRAC (1845). En fait trois grands noms sont à retenir dans ce qui fait la matière de notre étude :

1. — HARDY (1877), auteur français, publie dans la *Gazette des Hôpitaux*, deux études successives qui individualisent pour la première fois cliniquement ce type, sous le nom de sclérodermie œdémateuse.

2. — BUSCHKE (1900), publie dans la revue berlinoise de dermatologie, un travail critiquant l'étude de HARDY et individualise une maladie qu'il appelle « skcleredem », et par la suite « scleredema adultorum ».

3. — TOURAINE et ses collaborateurs, publient en 1937, dans les *Annales de Dermatologie et de Syphillographie*, une très importante mise au point qui passe en revue les cas publiés dans la littérature mondiale et concluent à l'identité de la sclérodermie œdémateuse et du sclérœdème. Ils proposent pour réunir ces deux entités le nom de « Cellulite Sclérodermiforme Extensive Bénigne ».

Depuis ce travail, un nombre relativement restreint de cas ont été publiés dans divers pays qui viennent confirmer les caractéristiques essentielles des sclérodermies œdémateuses.

DONNEES CLINIQUES

Nous présentons d'abord un cas que nous avons personnellement observé et nous y ajouterons les résumés de 16 autres cas infantiles trouvés dans la littérature depuis la publication de TOURAINE, GOLE et SOULIGNAC en 1937.

OBSERVATION N° 1 (A. ESCALIER, P. LAJOUANINE, J. CANET et L. CUELLO-MAINARDI) Hôpital de Créteil, Paris, 1956.

Cette enfant, Odile C..., âgée de 3 ans, nous a été adressée le 6 novembre 1956, pour un œdème généralisé ayant fait soulever à son médecin le diagnostic de glomérulonéphrite.

Cet œdème est survenu 8 jours après une angine accompagnée d'adénopathies cervicales volumineuses ; la fièvre a duré pendant 8 jours, aucune éruption n'a été remarquée depuis.

En ville, 2 analyses d'urine (24 octobre et 31 octobre) ont montré l'absence d'albumine.

L'anamnèse nous apprend :

- que cet œdème est apparu 8 jours plus tôt, sans fièvre, sans vomissement, sans diarrhée ;
- l'appétit est resté normal ;
- cœur et poumons sont normaux ;
- les urines sont normales et claires.

Dans les antécédents on note que l'enfant est née au terme d'une grossesse normale. Elle a bénéficié d'un allaitement artificiel. Elle a eu une pneumopathie aiguë à 8 mois.

A l'examen dans le service : nous sommes en présence d'une belle petite fille de 3 ans qui pèse 15,570 kg.

A l'inspection, on relève la bouffissure du visage qui lui donne un aspect lunaire, arrondi ; la peau est de coloration normale : ni pigmentation ni trouble vaso-moteur.

Les traits du visage sont peu mobiles, les fentes palpébrales sont diminuées ; le cou est épaissi, élargi ; la bouche reste entrouverte mais ne s'ouvre pas complètement. Il y a absence de rides, quand l'enfant pleure, et de mimique.

La palpation révèle que cet œdème est dur et ne prend pas le godet. Il s'agit plutôt d'une infiltration sous-cutanée donnant une sensation cartonnée avec perte de l'élasticité de la peau. Nous notons d'emblée que cette infiltration diffuse n'est pas généralisée à tout le corps.

- elle prédomine à la face et au cou ;
- va en diminuant de haut en bas ; ;
- tombe sur le thorax et les membres supérieurs, qu'elle recouvre systématiquement ;
- l'abdomen est presque intact, en sa partie inférieure ;
- les cuisses sont légèrement atteintes ;
- par contre les mains, les doigts et les pieds sont indemnes ;
- il n'y a pas de limite nette entre les zones atteintes et les zones intactes ;
- la peau est de chaleur normale ; elle n'est ni sèche, ni rugueuse.

Le reste de l'examen nous montre :

- que la langue et les muqueuses sont normales ;
- que les cheveux et les phanères sont normaux ;
- que le psychisme paraît normal : intelligence en éveil, affectivité normale.

Par ailleurs :

Le cœur et les poumons sont normaux à l'auscultation.

T.A. : 11,6.

S.N. : on note une certaine limitation des mouvements spontanés actifs, surtout à la nuque ; pas de limitation des mouvements passifs, ni de l'extensibilité.

Réflexes tendineux normaux ; cutané plantaire en extension à droite, indifférent à gauche.

Foie et rate sont dans leurs limites normales. Un examen des urines extemporané montre l'absence d'albumine.

A la suite de cet examen :

Nous éliminons d'abord une néphrite ou une néphrose : il s'agit plus d'une infiltration que d'un œdème ; il n'y a ni syndrome urinaire, ni syndrome vasculaire .

Nous écartons rapidement un myxoœdème : le début brutal, post-angineux, le caractère non généralisé de l'infiltration, l'intégrité de la peau, de la langue, des phanères et le psychisme normal ainsi que l'absence de constipation sont autant d'éléments qui plaident contre ce diagnostic.

Nous portons le diagnostic de sclérodermie œdémateuse après avoir éliminé une hypodermite infectieuse qui est le plus souvent localisée, douloureuse et chaude.

Des examens complémentaires sont demandés :

N.F.S. : 4.240.000

10.200

Polynucléaires neutrophiles	64 %
Lymphocytes	34 %
Hémoglobine	80
Valeur globulaire	0,9

Vitesse de sédimentation légèrement accélérée : 15-32.

Urée	0,35
Hématies minute	110 (normal)
Calcémie	97 mg
Calciurie	80 mg

Electrophorèse :

Albumine	49,57 %
Alpha 1 globuline	5,5 %
Alpha 2 globuline	13,5
Bêta globuline	11,5
Gamma globuline	19,5
Réaction de DONAGGIO	39
Taux d'antistreptolycine	60 U.A.S.
Sérine globuline	0,99

Electrocardiogramme :

Axe 120°,

Rotation horaire.

Normal.

Excédents hormonaux dans les urines :

17 céstostéroïdes	0,8 mg
17 O.H. stéroïdes	0,5 mg
C.R.T.	0,8 mg
Rapport	1,7
Aldostérone	1

Nous n'avons pas cru devoir réaliser une biopsie cutanée pour ce cas, dont le diagnostic nous paraissait évident.

Les radiographies du squelette et des parties molles n'ont rien montré.

Evolution :

Un traitement par la tétracycline est d'abord institué, à raison de 0,80 g par jour pendant 15 jours, associé au Largactyl per os (4 mg 4 fois par jour). Ce traitement n'entraîne aucune amélioration dans l'état de l'enfant.

On décide d'employer la pénicillothérapie intramusculaire. On note une augmentation légère de la diurèse. L'infiltration commence à régresser, de façon cliniquement appréciable, dès le huitième jour du traitement. Cette régression ira s'accroissant progressivement, en commençant par le bas du tronc et les membres, puis le haut du thorax. La région du cou, de la nuque, du menton puis les joues et le front reprennent enfin leur aspect normal.

La guérison totale est obtenue en 46 jours avec restitution ad integrum.

La pénicilline a été employée par voie parentérale pendant 23 jours, à raison de 2 millions d'unités ; elle a été relayée ensuite par 600.000 U. d'extencilline per os par jour pendant les 23 jours suivants.

A la pénicilline, on avait ajouté 4 fois 4 mg de largactyl par jour, pendant toute la durée du traitement.

OBSERVATION N° 2 (F. VÉRO, N. PINTIGORE), New-York, 1937.

Enfant de 11 ans, de sexe masculin, début par une angine de Vincent, suivie dans les trois semaines par une bouffissure du visage, du cou et des bras ; les mains et les membres inférieurs sont respectés. Bon état général. Examens de laboratoire, normaux. Biopsie caractéristique des sclérodermies œdémateuses.

Un point particulier : une atteinte musculaire à type de lésion d'infiltration interfibrillaire.

La guérison est obtenue en six semaines, avec restitution ad integrum.

OBSERVATION N° 3 (M. G. WATRIN), France, 1937.

Fille de 9 ans ; un mois après une poussée de rhumatisme articulaire sub-aigu à la cheville, il apparaît un épaississement progressif de la peau à partir de la nuque ; envahissement de la moitié supérieure du corps. Etat général excellent. Traitement thyroïdien empirique : 1 mg de thyroxine par jour en deux prises.

Restitution ad integrum en 15 jours.

OBSERVATION N° 4 (H.-L. ARNOLD, JR. MICHIGAN), U.S.A., 1938.

Il s'agit d'une fille de 15 ans. Comme antécédent important, il est à noter une cervico-adénite d'origine tuberculeuse. Rhume banal ; un mois après, infiltration progressive au niveau du cou avec invasion de la moitié supérieure du corps, respectant les doigts.

Bon état général.

Biopsie : Epiderme normal.

Hypoderme, lésions typiques de sclérodémie de BUSCHKE.

Examens de laboratoire : Rien à signaler, à part un rapport sérum-albumine, sérum-globuline de l'ordre de 0,6 avec retour à la normale pendant l'évolution de la maladie qui fut favorable.

Disparition de l'infiltration au troisième mois, sauf à la face, où le processus est plus lent.

OBSERVATION N° 5 (S. SWEITZER et C. LAYMON), Minnéapolis, U.S.A.,

1938.

Fille de 4 ans ; un mois après un état grippal accompagné d'angine, il apparaît une infiltration extensive de la peau, à partir de la région cervicale, s'arrêtant à la ceinture.

Les membres inférieurs, la face et les mains sont respectés.

Biopsie : Image caractéristique.

A retenir dans les examens paracliniques, un métabolisme basal de l'ordre de -30, pratiqué une deuxième fois -34. Excellent état général. Aucun signe clinique d'insuffisance thyroïdienne. Elle fut traitée par l'extrait thyroïdien ; amélioration sensible après douze mois.

OBSERVATIONS N° 6 : Mêmes auteurs, même année.

C'est un enfant de 16 ans, sexe masculin ; trois semaines après une scarlatine, un durcissement de la peau du dos et des parties latérales du cou. Progressivement et en quelques semaines, atteinte des épaules, des bras, poitrine, dos et abdomen. Les membres inférieurs, avant-bras et mains sont respectés. Etat général satisfaisant. Il n'y a rien d'inquiétant dans les divers examens de laboratoire pratiqués.

Métabolisme de base de l'ordre de -13.

Biopsie type de la maladie évoquée.

Evolution lente mais progressive vers la guérison à partir de la première année.

OBSERVATION N° 7 (HALLE, PICHON et CHAREIRE), France, 1938.

Il s'agit d'une fillette de 9 ans ; un mois après une rougeole d'évolution banale, l'enfant présente une infiltration généralisée, plus accentuée à la partie supérieure du corps. Elle jouit d'un bon état général.

Au bout de trois semaines, on note une régression du processus pathologique.

OBSERVATION N° 8 (M. BARER), Grande-Bretagne, 1939.

Garçon de 10 ans ; deux semaines après un épisode grippal, infiltration progressive du cou, dos, face, épaules et bras. L'état général est bon. Les examens paracliniques sont normaux ; à retenir seulement une excrétion élevée de créatinine.

La biopsie et l'évolution favorable après deux mois, confirment le diagnostic de sclérodermie œdémateuse.

OBSERVATION N° 9 : (O'LEARY, WAISMAN et HARRISON), U.S.A., 1940.

Il s'agit d'une enfant de 2 ans ; cinq semaines après une scarlatine compliquée d'otite et de mastoïdite, apparition d'une infiltration à la tête, au cou et à la langue, rapidement généralisée

Evolution favorable au bout du premier mois.

Guérison au huitième.

OBSERVATION N° 10 : Mêmes auteurs, même année.

C'est une fillette de 6 ans ; nous n'avons pas de notions d'antécédent à la maladie. L'infiltration a commencé au cou et s'est rapidement généralisée.

Guérison au bout d'une année.

OBSERVATION N° 11 : Mêmes auteurs, même année.

Garçon de 6 ans ; deux semaines après une rougeole, œdème dur de la face, généralisé progressivement.

Guérison au bout de trois mois.

OBSERVATION N° 12 (B.-L. VALLÉE), Boston, U.S.A., 1940.

Il s'agit d'une jeune fille porto-ricaine, âgée de 16 ans ; un mois après une pneumonie, compliquée d'une pleurésie purulente ; épaississement de la nuque et du visage. Quelques jours après le même processus pathologique est observé au niveau des épaules et des bras.

Evolution progressive vers la guérison bien qu'après trois ans il persiste encore un certain épaississement du visage.

OBSERVATION N° 13 (A. LAVERDE), Bogota, Colombie, 1944.

Garçon de 13 ans, en bon état général, ayant eu un traumatisme à l'épaule ; un mois après, infiltration de l'épaule et du cou avec exten-

sion en quelques jours à la face, au thorax, au dos, aux bras et à l'abdomen.

Pas d'antécédents infectieux.

La suite de l'évolution n'est pas connue de nous.

OBSERVATION N° 14 (PASTEUR-VALLÉRY-RADOT, P. MILLIEZ et M. RATHERY), France, 1947.

C'est une fille de 16 ans ; un mois après une scarlatine à évolution banale, apparition d'un épaississement de la nuque et du cou, progressif, bientôt gênant les mouvements de la tête. En 12 jours, envahissement de la ceinture scapulaire, des membres, de la partie haute du thorax et de l'ensemble des téguments à un degré moindre.

L'infiltration prédomine à la face. Les seins sont saillants et gonflés.

La surface de la peau est normale. Etat général excellent. Quelques douleurs articulaires sont observées au début, puis disparaissent.

Nous n'avons pas connaissance de l'évolution.

OBSERVATION N° 15 (KIRCHER), Berlin, Allemagne, 1951.

Fillette de 3 ans ayant une sclérodémie œdémateuse apparue en deux temps, à la suite d'une angine.

D'abord atteinte au cou ; disparition, puis généralisation.

OBSERVATION N° 16 (A. STEEGER, FRITIS, NOVOA), Santiago de Chili, 1954.

Garçon de 4 ans, consulte à l'hôpital parce que depuis un mois il présente un œdème de la face, du cou et du tronc, œdème qui s'est rapidement étendu au reste du corps.

Tous les examens paracliniques sont normaux.

La biopsie a confirmé le diagnostic de sclérodémie œdémateuse.

Les lésions régressent au bout de six mois ; d'abord dans la moitié inférieure du corps ; plus lentement aux premières localisations, c'est-à-dire cou, face et tronc.

Restitution ad integrum au bout d'une année.

Aucun traitement n'a été institué.

OBSERVATION N° 17 (M. LAMY, J. BERNARD, M. AUSSANAIRE, M.-L. JAMMET et M.-R. TOURAINE), France, 1955.

Fillette de 5 ans hospitalisée pour une infiltration sous-cutanée diffuse. Cette infiltration a débuté au cou, une dizaine de jours après une angine et une otite. Alors que ces phénomènes ont disparu, on observe une extension rapide, régulière en tache d'huile, sans fièvre de l'infiltration, réalisant en 15 jours le tableau qu'elle présentait à son entrée.

L'infiltration est localisée à la moitié supérieure du corps. Il n'y a pas de limite nette. Les membres inférieurs sont indemnes.

Examens paracliniques négatifs. A noter seulement, une leucocytose sanguine dépassant 20.000.

Vitesse de sédimentation, normale.

Biopsie : Epiderme normal.

Derme hyperplasique et hypertrophique.

Muscle, aucun aspect pathologique.

Traitement : Cortisone à la dose de 150 mg pendant 12 jours, puis 200 mg pendant 10 jours, associée à la terramycine. Echec total.

L'enfant reçoit alors 2.000.000 d'unités de pénicilline par jour. Dès le cinquième jour, on observe une diminution de l'infiltration de l'abdomen et des membres supérieurs. Puis très rapidement, cette amélioration progresse de bas en haut, dans l'ordre inverse de l'installation.

Après 36 jours de traitement, il ne reste qu'une infiltration des joues et du front.

L'amélioration a continué spontanément après l'arrêt du traitement et la leucocytose est normale.

COMMENTAIRE ET DISCUSSION

Après une recherche minutieuse de tous les cas de sclérodémie œdémateuse publiées depuis 1937, nous avons pu réunir 17 cas infantiles pour une trentaine de cas de l'adulte. Ceci vient encore à l'appui des idées soutenues par TOURAINE en 1937, selon lesquelles près de la moitié des cas se voient avant l'âge de 20 ans et le quart avant 10 ans ; la fréquence décroît avec l'âge. C'est en quoi le terme de « Scleredema adultorum » proposé par BUSCHKE, ne nous paraît pas, à nous non plus, très justifié.

En effet, nous notons 10 cas survenus avant l'âge de 10 ans contre une trentaine de plus de 10 ans et d'adultes, publiés après 1937.

Ces chiffres montrent que la sclérodémie œdémateuse est une affection rare mais non exceptionnelle. Il semble que, chez l'enfant, le maximum de fréquence se situe avant et autour de la dixième année, comme l'ont montré les statistiques d'EPSTEIN (U.S.A.) : 13 cas au-dessous de 10 ans sur 40 cas utilisés ; de TOURAINE (France) : 40 cas au-dessous de 10 ans sur 119 cas utilisés ; et pour les cas que nous avons colligés dans la littérature moderne : 10 cas au-dessous de 10 ans sur 17 cas infantiles.

SEXE

L'affection est plus fréquente dans le sexe féminin. Dans la statistique très complète de TOURAINE, sur 113 malades, on compte 37 hommes pour 76 femmes.

Dans les cas que nous apportons, il y a 10 filles pour 6 garçons.

CIRCONSTANCES D'APPARITION

D'une façon à peu près constante la sclérodermie œdémateuse survient aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte, peu après un trouble initial, plus ou moins grave de la santé.

C'est le plus souvent un épisode infectieux. Parfois celui-ci demande à être recherché, mais en général, il s'est imposé et a dominé le tableau clinique dans les jours ou les semaines qui ont précédé l'apparition de la maladie.

Généralement c'est une affection locale telle qu'une angine, comme dans notre observation personnelle. Nous retrouvons cet antécédent dans 5 des cas sur les 17 présentés ici.

Dans d'autres cas, la maladie s'installe après une infection générale : scarlatine, grippe, rougeole, rhumatisme infectieux, oreillons, pneumopathies (8 cas sur 17). Un traumatisme peut même être le point déclenchant ; c'est le cas de l'observation n° 12.

On a même noté assez souvent une correspondance topographique entre le trouble initial et le point de départ de l'infiltration.

DESCRIPTION CLINIQUE

Des descriptions anciennes et récentes, toutes très voisines les unes des autres, nous permettent d'esquisser un tableau que l'on pourrait dire classique de la maladie.

1. — DÉBUT.

L'épisode infectieux, noté si souvent à l'origine du sclérœdème, achève sa guérison ; après un intervalle variant de quelques jours à quelques semaines, on voit l'éclosion de la maladie.

Siège : très fréquemment, c'est à la nuque, sur la face latérale du cou, que débute le phénomène, coïncidant avec une inflammation rhino-pharyngée (comme dans notre observation personnelle et dans la plupart des cas de la littérature).

Plus rarement le siège de début a pu être observé sur la face, le tronc, les membres (Obs. 12 : infiltration de l'épaule en rapport avec un traumatisme).

Nous sommes solidaires de l'opinion de **TOURAINE**, en disant que le siège de début du sclérocédème est celui de l'épisode infectieux initial.

Manifestations cliniques : l'infiltration caractéristique du tissu cellulaire sous-cutané s'étend de proche en proche, recouvrant une superficie plus ou moins considérable du corps, respectant toujours les mains et les pieds.

2. — PÉRIODE D'ÉTAT.

Entre quelques jours et quelques semaines, le syndrome est constitué. A l'inspection, la peau est de couleur normale ; le visage est caractéristique, figé, inexpressif, peu mobile, épaissi, élargi, avec absence de ride et de mimique. C'est un visage de cire.

Le cou est aussi élargi et épaissi et ses mouvements deviennent moins libres ainsi que ceux des mâchoires et que l'ouverture des paupières, très limitée.

Le thorax est souvent atteint ; les reliefs musculaire et costal deviennent moins visibles. L'ampliation n'est cependant pas gênée.

Les membres quand ils sont pris, perdent également leurs détails musculaires ; ils donnent l'impression de cylindres ; leur mobilité est plus ou moins entravée. Il est à noter que les pieds et les mains sont indemnes.

Les cheveux, poils, ongles sont aussi respectés.

En fait la palpation est le point capital de l'examen. Elle nous révèle qu'il ne s'agit pas d'un œdème, que la peau ne prend pas le godet ; il s'agit donc en réalité d'une infiltration diffuse, ferme, régulière et homogène qui épaissit les couches profondes de la peau.

Cette infiltration est sans limites nettes entre les parties du corps touchées et les zones intactes.

On a, au contact de cette peau, une sensation cartonnée, en profondeur, une sensation de peau de cadavre figée par le froid ; il n'y a cependant aucune modification de la température. La peau a perdu son élasticité habituelle, elle ne peut être plissée.

La palpation n'entraîne aucune sensation douloureuse.

Troubles fonctionnels : aucune altération de la sensibilité objective, mais une sensation de tension perçue par le malade a été signalée plusieurs fois.

3. — SIGNES GÉNÉRAUX.

Autre grande caractéristique de la maladie : le fait qu'elle évolue presque toujours sans fièvre et sans atteinte de l'état général, constatation faite dans toutes nos observations.

4. — EXAMENS PARACLINIQUES.

Aucune déduction importante ne peut être tirée des résultats dans les examens pratiqués. La série rouge s'avère presque toujours normale de même que la série blanche.

Le trait hématologique le plus intéressant est une lymphocytose relativement élevée ainsi que le constatent plusieurs auteurs. Nous l'avons d'ailleurs signalé dans notre propre observation (34 %).

Dans de rares cas on a pu constater une éosinophilie.

L'examen chimique du sang n'apporte pas de renseignement. La calcémie est le plus souvent normale.

Le fonctionnement des glandes endocrines a été souvent exploré. Nous empruntons les conclusions de l'auteur américain EPSTEIN : « Aucun test n'est convaincant, aucune glande endocrine ne peut être valablement soupçonnée dans la majorité des cas. »

Les dosages d'hormones surrénales que nous avons fait pratiquer sont strictement normaux. A noter cependant une légère augmentation du taux de l'aldostérone.

Métabolisme basal : le métabolisme basal donne des résultats contradictoires d'une maladie à l'autre ; aucune conclusion ne peut être tirée.

Il serait intéressant de rechercher les signes biologiques d'une infection persistante. Dans notre observation, on note que la vitesse de sédimentation est légèrement accélérée, que l'électrophorèse témoigne d'une augmentation nette des alpha 2 globulines et légère des gamma globulines. Par contre, le taux d'anti-streptolysine normal à 60 U.A.S. plaide dans notre cas, contre une infection à streptocoques.

5. — EVOLUTION.

Une des grandes caractéristiques de la maladie consiste en son évolution favorable et relativement rapide. Classiquement, la guérison est de règle, avec ou sans traitement. L'infiltration disparaît progressivement dans un laps de temps qui varie entre quelques semaines et plusieurs mois, quelquefois plusieurs années, souvent dans l'ordre inverse de son installation (V. obs. 17).

Dans les 17 cas que nous utilisons pour ce travail, on trouve 8 cas où la guérison a été obtenue en moins de 6 mois ; 5 cas où la maladie s'est prolongée pendant plus de 6 mois mais en s'améliorant progressivement ; 4 cas pour lesquels nous n'avons pas trouvé la notion de durée.

On peut donc dire que le pronostic reste, chez l'enfant, très favorable.

Cependant, quelquefois, la guérison est incomplète, ou l'infiltration ne régresse que très lentement persistant au cou, à la nuque ou à la face (V. obs. 12).

L'évolution favorable peut-elle être accélérée par le traitement ? Question fort difficile à résoudre avec certitude. En effet dans notre observation personnelle comme dans celle de LAMY et ses collaborateurs (Obs. 17), il y eu une brusque amélioration dans les jours qui ont suivi le début de la pénicillothérapie.

Il n'en est pas moins vrai qu'un grand nombre de cas ont eu un dénouement parfaitement heureux sans aucun geste thérapeutique, et cela dans de très brefs délais.

6. — FORMES CLINIQUES.

Le type le plus fréquent, tel qu'il peut être vu dans la plupart des observations citées, intéresse le cou, la face, le tronc et les membres supérieurs ; les mains, doigts et orteils sont respectés.

Une autre forme est la forme généralisée dont l'exemple est donné par notre observation personnelle.

Il est important de signaler dans ce cas et malgré la généralisation, le respect des extrémités.

Plus rare encore est le type de sclérœdème qui débute et reste localisé à la moitié inférieure du corps.

Formes rares :

En passant en revue la littérature, on peut observer qu'il y a eu des cas de sclérodermie œdémateuse s'accompagnant d'atteintes musculaires, ophtalmiques avec œdème de la conjonctive et kératite (localisations très bien étudiées par GOODWIN et BREININ, STENBECK, VALLÉE).

Les muqueuses peuvent être aussi atteintes, comme dans notre observation n° 9 où la langue est atteinte.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET PHYSIO-PATHOLOGIE

L'étude des biopsies dont les résultats sont fort intéressants a montré des images histologiques semblables dans la très grande majorité des cas.

Généralement il n'existe aucune lésion épidermique. Par contre, dans le derme et l'hypoderme les lésions sont très accentuées, surtout dans leurs parties profondes.

La plupart des compte-rendus histologiques font état de l'existence d'infiltrats péri-vasculaires discrets dans lesquels dominent les lymphocytes, hystiocytes et plasmocytes.

Les vaisseaux sanguins peuvent voir leur paroi épaissie, leurs lumières dilatées. Quelquefois, les lymphatiques sont trouvés élargis.

Mais c'est dans les faisceaux collagènes que réside la lésion caractéristique du sclérœdème. Ils sont dissociés, épaissis, gonflés. On voit des espaces clairs entre les faisceaux conjonctifs remplis d'une substance translucide, amorphe.

Des travaux actuels mettent en relief les altérations physico-chimiques de la substance fondamentale (collagène), donnant à une substance homogène, à grand indice de réfractibilité et une affinité pour la coloration éosinophilique, que l'on pourrait comparer à une sorte de gélatine. C'est elle qui serait responsable de l'infiltration dermique.

Nombreuses sont les théories émises afin d'expliquer ces faits anatomo-pathologiques. La difficulté est grande. Il s'agit d'une affection sans étiologie précise ni pathologie définie.

L'état normal de la substance fondamentale du tissu conjonctif est dû à un équilibre des acides muco-polysaccharidiques. Si une protéine alcaline s'ajoute à cette substance fondamentale, le pH du tissu tombe au-dessous des points isoélectriques de

ses protéines par précipitation des acides muco-polysaccharides, donnant ainsi une nouvelle substance fibronoïde. Les protéines alcalines seraient libérées dans le tissu conjonctif de la lésion par un agent causal jusqu'ici méconnu. La question reste cependant de savoir par quel mécanisme physio-pathologique exact joue dans ce processus le facteur causal infectieux ou traumatique.

TRAITEMENT

Les efforts que l'on a essayé d'opposer à la sclérodermie œdémateuse se ressentent de son incertitude étio-pathogénique, d'où le grand nombre de thérapeutiques proposées, sans d'ailleurs que celles-ci, bien souvent, paraissent modifier notablement le cours de la maladie.

La guérison spontanée est le mode normal d'évolution, c'est dire que toute thérapeutique paraîtra réussir quand elle interviendra au stade de régression de la maladie, ou échouer quand elle sera mise en œuvre aux périodes évolutives.

Nous n'insisterons pas sur les traitements généraux tels que physiothérapie et modification de régime, non plus que sur l'endocrinothérapie, employée de façon empirique.

Par contre, nous ferons particulièrement remarquer l'action apparemment favorable de la pénicilline.

Dans notre observation et dans la plupart des cas, l'origine infectieuse est la plus probable. Le début brutal, post-angineux, évoque fortement cette hypothèse. Comme nous l'avons noté dans notre cas, il existe malgré l'apyrexie quelques stigmates biologiques d'infection atténuée : une accélération de la vitesse de sédimentation, une augmentation des alpha 2 globulines et des gamma globulines. En conséquence, les antibiotiques tiennent dans cette affection une place de choix. Depuis quelques années surtout, les résultats obtenus avec la pénicilline par BRUNER, DOERR, ESCALIER et collaborateurs, KEINING et DORNER, LAMY et collaborateurs, MESTDAGH, NATOSEVIC et BRAUNER, tendent à confirmer que dans ce cas la pénicilline est l'antibiotique par excellence.

Les ganglioplégiques, les vitamines A. D. et E, les antihismiques de synthèse, enfin les derniers venus de la thérapeutique :

A.C.T.H. et cortisone ont été tour à tour essayés, tantôt avec succès, tantôt sans résultat.

Nous terminerons ce chapitre en disant avec O'LEARY : « Le fait que la maladie tend à régresser spontanément vers la guérison, doit réduire l'enthousiasme pour les thérapeutiques variées qui ont été vantées. »

CONCLUSION

A l'occasion d'un cas de sclérodermie œdémateuse chez une fille de 3 ans, suivi dans le service de Pédiatrie de l'Hôpital de Créteil (D^r A. ESCALIER), nous avons voulu revoir les cas infantiles de cette affection, publiés dans la littérature mondiale depuis la très importante étude parue en 1937 sous la signature de TOURAINE, GOLE et SOULIGNAC, dans les « Annales de Dermatologie et Syphilligraphie ».

De cette observation et des 16 autres cas infantiles de sclérodermie œdémateuse que nous avons trouvés, on peut tirer un certain nombre de conclusions.

1° La sclérodermie œdémateuse décrite par BUSCHKE sous le nom de « Scleredema adultorum » atteint aussi les enfants : près de la moitié des cas surviennent avant 20 ans, le quart avant 10 ans (TOURAINE, 1937).

Nous avons personnellement retrouvé depuis cette date, 10 cas survenus avant l'âge de 10 ans contre une trentaine de cas de l'adulte.

2° La « Sclérodermie œdémateuse (HARDY) ou « Scleredema adultorum » (BUSCHKE), ou encore « Cellulite sclérodermique extensive bénigne » (TOURAINE) sont trois appellations différentes d'une même entité clinique.

Cette entité est tout à fait différente de la sclérodermie généralisée, tant par son évolution clinique que par ses conditions étiologiques et son pronostic. La confusion est due à l'emploi du même mot « sclérodermie ». Mais la ressemblance n'existe que dans le vocabulaire, pas dans les faits.

3° La sclérodermie œdémateuse est une affection rare, mais non exceptionnelle; la preuve en est que, jusqu'à 1937, **TOURAINE** et ses collaborateurs n'ont retrouvé que 40 cas au-dessous de 10 ans, et, que de notre côté, nous n'avons pu y ajouter, depuis, que 10 cas au-dessous du même âge.

4° Notre observation et nos lectures ne font que confirmer les conclusions de **TOURAINE**, **COLLE** et **SOULIGNAC**, quant aux circonstances d'apparition et la description de la maladie.

En effet, on retrouve dans ces observations :

- Le début rapide après un épisode infectueux, local ou général.
- La localisation de l'infiltration à la moitié supérieure du corps, avec prédominance à la face et au cou, et l'intégrité des pieds et des mains.
- Des infiltrations purement dermiques, sans modification apparente de l'épiderme qui garde sa couleur et sa texture habituelle. C'est d'ailleurs la palpation qui, donnant cette sensation bien particulière de capitonnage dense, amène au diagnostic.
- Histologiquement, c'est une inflammation sub-aiguë du derme profond et de l'hypoderme, avec infiltrats périvasculaires discrets et faisceaux collagènes dissociés et gonflés par l'œdème.

5° L'évolution apyrétique se fait habituellement vers la guérison, sans séquelle, en quelques semaines, mois ou années. Il semble, cependant que, chez l'enfant, l'évolution soit plus brève.

Dans les 17 cas que nous avons étudiés, nous avons trouvé que :

- 8 cas sur 17 ont été guéris en moins de 6 mois ;
- 5 cas sur 17 ont mis plus de 6 mois à guérir mais s'améliorait progressivement ;
- 4 cas pour lesquels nous ne connaissons malheureusement pas l'évolution.

Il semble aussi que la guérison se fasse plus souvent chez l'enfant que chez l'adulte avec restitution ad integrum.

6° L'étiopathogénie de la sclérodermie œdémateuse est encore discutée. Cependant le rôle de l'infection paraît difficilement contestable à cause du mode de début brutal après un épisode infectieux et des constatations histologiques ;

Dans notre observation personnelle, nous avons cherché des preuves biologiques de l'infection malgré l'apyrexie.

En sa faveur plaident à notre avis :

- a) une légère leucocytose à 10.200 globules blancs ;
- b) une vitesse de sédimentation légèrement accélérée à 15 mm. 1^{re} heure, 32 mm. 2^e heure.
- c) l'électrophorèse a montré une augmentation nette des alpha 2 globulines et légère des gamma globulines.

Par contre, il ne s'est pas agi dans notre cas d'une infection streptococcique comme le prouve le taux bas des antistreptolycines : 60 U.A.S.

Nous n'avons pas trouvé dans notre observation, ni dans les 16 autres que nous présentons, d'arguments en faveur d'une étiologie endocrinienne. En particulier, il n'existe aucun trouble dans le dosage des hormones surrénaliennes.

7° Etant donné le caractère spontané de l'évolution régressive de la sclérodermie œdémateuse il est difficile d'apprécier l'efficacité de tel ou tel traitement.

Cependant, les antibiotiques tiennent dans cette affection une place de choix, surtout depuis quelques années (BRUNER, DOERR, ESCALIER et collaborateurs, KEINING et DORNER, LAMY et collaborateurs, METSDAGH, NATOSEVIC et BRAUNER).

Il nous a semblé que, dans notre cas et celui de M. LAMY, la pénicilline s'est avérée supérieure au groupe de tétracyclines (oxytétracycline et tétracycline). Utilisée à hautes doses (2 millions d'unités par jour par voie intra-musculaire) elle semble avoir entraîné une rapide modification du tableau clinique.

La corticothérapie ne nous paraît justifiée d'emblée ; notre cas personnel qui a été traité sans cortisone et sans hormone

corticotrope, n'a pas guéri moins vite que celui de M. LAMY, qui avait reçu de la cortisone.

9° Au traitement, nous avons ajouté du Largactyl, à raison d'1 mg par kilogramme du poids de l'enfant, par jour, pendant toute la durée du traitement.

Il nous paraît difficile d'admettre que ce médicament ait joué un rôle adjuvant pour la guérison.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
CATHALA

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

- ARNOLD (H.). — Scleredema adultorum, Buschke. (*Arch. Dermat. et Syph.*, 38, 210, août 1938.)
- BARER (M.). — (*Proc. of the Roy. Soc. of Med.* 32, 1379, 1939.)
- BRAUNER (H.). — Le traitement de la sclérodermie généralisée par pénicilline, massage sous l'eau et bains carboniques. (*Der Hautarzt.*, an 3, n° 1, janvier 1952.)
- BRUNNER (N.). — Sur la pénicilline dans la sclérodermie. (*Der Hautarzt.*, an 2, n° 12, 545, décembre 1951.)
- BUSCHKE (A.). — (*Arch. für dermat. und syph.*, 53, 1900.)
— (*Berlin Klin Woch.*, 29, 955, 1902.)
— (*Dermat. Woch.*, 70, 24, 1920.)
— (*Berlin, Z., f. Haut. u. Geschleshtshkr.*, 25, 9, 513, 1928.)
- COSTE (F.), BOURET (M.), CIVATTE (J.) et LACRONIQUE (M.). — La maladie sclérodermique. Etude de la cortico-thérapie surrénalienne. (*Sem. des Hôp. de Paris*, 28^e année, 42, 6 juin 1952.)
- DONZELOT et MEYER-HEINE. — Sclérodermie œdémateuse avec forte éosinophilie et modification des albumines du sérum. (*Bull. et Mem. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 3^e série, année 1954, n° 24, 11 juillet 1938.)
- DOERR (K.-H.). — Pénicillothérapie dans la sclérodermie. (*Der Hautarzt.*, année 1, n° 2, 75, 1950.)
— (*Der Hautarzt.*, année 2, n° 5, mai 1951.)
- DIEZ, RIVAS (F.). — Scleredema. (*Univ. Hosp. bull. Ann. Arbor.*, 13, 50, 1947.).
- DUPERRAT. — Sclérodermies. (*Sem. des Hop.*, 70, 1955.)

- EPSTEIN (N.). — (*J. of Amer. med. ass.*, 820, septembre 1952.)
- FRANCK. — Un cas de sclérodémie œdémateuse de la langue. (*Arch. of dermat. end syph.*, 31, 1052, 1937.)
- GENTRAC. — (*Rev. méd. chir. de Paris*, 2, 263, 1847.)
- GOODWIN (M.) et BREININ. — Scleredema adultorum et manifestations oculaires. (*Arch. of opht.*, 50, 1953.)
- GREGORIO (E.) et CISNEROS (T.). — Contribution à l'étude de la sclérodémie. Cas. (*Actas dermo-sif.*, 9, 768, 1949.)
- GADRAT (J.) et BAZEX (A.). — Sclérodémie œdémateuse. Cas. 5. (*Ann. de dermat. et syph.*, 1944.)
- HALLE (J.), PICHON et CHAREIRE. — Sclero-edema. (*Bull. soc. pédiât. de Paris*, 36, 181, 1938.)
- HARDY. — (*Gaz. des Hôp. de Paris*, 28, 217, 8 mars 1877.)
— (*Gaz. des Hôp. de Paris*, 31, 242, 15 mars 1877.)
- HELFAND (M.). — Cas de sclérodémie œdémateuse. (*Arch. of dermat. end syph.*, 1938.)
- HOPFF — Scleredema adultorum, 2 cas. (*Krieg der Veir. Nord Derm. und et Hamburg*. 1940.)
— (*Derm Cochenchr.*, 112, 14, 271, 1941.)
- IRONS, AYER, BROWN, ARMSTRONG. — A.C.T.H. et Cortisone. (*J. of the Am. med. ass.*, 145, n° 12, 861, 1951.)
- JAGTMAN (G.-C.). — Familial scleredema adultorum. (*Nederl. Kid. v. Ge-neesk*, 92, 1906, 1946.)
- KIRCHER (W.). — Scleredema adultorum, Buschke. (*Archiv. für Kinder-heilkunde*, 141, 148, 1951.)
- KEINING et DORNER. — Guérison rapide d'un scléroœdème de l'adulte par la pénicilline. (*Der Hautarzt*, année 1, n° 5, 1950.)
- LAVERDE, LAVERDE (A.). — Sclérodémie généralisée. Cas chez un enfant. (*Ann. soc. biol. Bogota*, 1, 171, 1944.)
- LAROCHELLE (L.-N.). — Un cas de sclérodémie généralisée. (*Laval. méd.*, T 12, n° 9, 998, 1005, 1947.)

- LEINWAND (J.). — Sclérœdème. Observations. (*Ann. int. med.*, 34, 226, 1951.)
— (*J. Ann. dermat. et syph.*, 369, 1952.)
- LEME DE LA FONSEGA et RIBEIRO (O.). — (*Pediat. prat. Sao-Paulo*, 9, 97, 1938.)
- LAMY (M.), BERNARD (J.), AUSSANAIRE (M.), JAMMET (M.) et TOURAINE (R.).
— Un cas de sclérodermie œdémateuse chez l'enfant. (*Arch. franç. pédiat.*, T. XII, n° L, 1955.)
- MADISON (L.). — Scleredema adultorum. (*Am. J.; of med.* 9, 707, 1950.)
- MESTDAGH (C.). — Poussée de sclérodermie arrêtée par la pénicilline. (*Arch. belg. de dermat. et syph.*, T. 6, fasc. 1, 1936.)
- MORRELL (J.) et LOVE (J.). — Scleredema adultorum, cas. (*U.S. Navy med. bull.*, 49, 544, 1949.)
- NATOSEVIC et GACIGM. — Traitement de la sclérodermie par la pénicilline. (*Arch. de med.*, 9, 727, 1951.)
- O'LEARY, WAISMAN et HARRISON. — Scleredema adultorum, 15 cas. (*Am. J., of med. sc.*, 199, 458, 1940.)
— (*Arch. of dermat. and syph.*, 35, 960, 1937.)
- PASTEUR-VALETY-RADOT, MILLIEZ, RATHERY. — Cellulite scléro-œdémateuse bénigne survenue à la suite d'une scarlatine. (*Ann. dermat. et syph.*, Bull. 5, séance du 10 juillet 1947.)
- RICCIARDI. — Scleredema adultorum, cas. (*Giorn. ital. derma. e sif.* 89, 262, 1948.)
- SCHNITZER (A.). — Scleredema adultorum, 2 cas. (*Dermatologica*, 84, 215, 1941.)
- SENTENBECK. — Sclérœdème avec atteinte ophtal. (*Acta ophl.*, 18, 76, 1940.)
- SIDI et LAVRE. — Les traitements des sclérodermies. (*Paris méd.*, 6, 1950.)
- STEEGER, FRITIS, DANERI, NOVOA. — Deux cas de sclérodermie œdémateuse chez l'enfant. (*Rev. chil. ped. Santiago*, XXV, 1954.)
- SWEITZER et LAYMON. — Sclérœdème, 2 cas. (*Archives dermat. et syph.*, 37, 420, 1938.)

- TOURAINE, GOLE et SOULIGNAC. — La cellulite sclérodermiforme extensive bénigne. (*Soc. franç. dermat. et syph.*, 8, 1634, 1936)
— (*Ann. dermat. et syph.*, N°s 10 et 11, 1937.)
- UROMA. — Scleredema adulatorum. (*Duodecim*, 54, 619, 1938.)
- VALLÉE (B.-L.). — Sclédedema, cas. (*New-England j. med.* 1946.)
- VERO et PINTIGORE. — (*Am. j. dis. child.*, 54, 322, 1937.)
- WATRIN (M.-J.). — Maladie de Buschke. (*Bull. soc. franç. dermat. et syph.*, 44, 10, 1937.)
- WATRIN, PIERQUIN, STRAUB. — Un nouveau cas de sclérodermie œdémateuse de l'adulte. Syndrome de Buschke. (*Ann Dermat. et Syph.*, 2, 181, 1942.)
- WORINGER, FICHHORN. — Buschke scléroœdème. Cas. (*Bull soc. franç. dermat. et syph.*, 58, 595, 1951.)
- ESCALIER (A.), LAJOUANINE (P), CANET (J.) et CUELLO-MAINARDI (L.). — Un cas de sclérodermie œdémateuse chez une fille de 3 ans. (*Arch. franc. pédiat.* (sous presse).

